



# Cas clinique Hémostasie

## Hémophilie ?

**Virginie PLANCHE** - Journée du Collège d'Hématologie - 9 décembre 2024

# Contexte

**Jeudi 31/10** – pvt de 6h00: Mr A. , 56ans  
Médecine polyvalente

GB : 7,2 G/L  
Hb : 9,6 g/dL  
VGM : 86,3 fL  
Plaquettes : 777 G/L

TP : 95%  
TCK ratio : 2,58  
Fibrinogène : 4,90 g/L  
Facteur VIII : *demandé par le service*  
Facteur IX : *demandé par le service*

## Antériorités

**Entrée aux Urgences le 29/10/2024:**

GB: 8,3 G/L  
Hb: 6,6 g/dL  
VGM: 83,3 fL  
Réticulocytes: 63 G/L  
Plaquettes: 764 G/L

> Transfusion de CGR

## Facteurs VIII et IX à réaliser en urgence ?

 Non, stable 48h après transfusion

### Antécédents:

Situation très précaire

Hémophilie non suivie non substitué (TCA 2.3 en 08/2024)

Contact tuberculose ...

3-4 bières/ jour 50cL - Toxicomane

### Motif d'hospitalisation

Adressé pour des plaies sur les membres inférieurs depuis 15 jours, apparues de manière spontanée sans notion de traumatisme, altération état général et amaigrissement.

Pas de saignement, pas de méléna, pas de fièvre, pas de sueur



TP	: 95%
TCK ratio	: 2,58
Fibrinogène	: 4,90 g/L
Facteur VIII	: <i>demandé par le service</i>
Facteur IX	: <i>demandé par le service</i>

## Exploration du TCA/TCK plus complète:

- Réalisé dans la série de la semaine
- ACC ? FVIII FIX FXI FXII ?

### Sur un seul aliquot congelé:

Pas de recherche d'ACC car

- > pas d'antécédents thrombotiques,
- > pas de contexte d'auto-immunité,
- > pas d'urgence diagnostique.

### *Dosages de FVIII FIX FXI (FXII):*

Facteur VIII	: 119%
Facteur IX	: 73%
Facteur XI	: 2%, vérifié
Facteur XII	: 83%

## *Prestations de conseils*



TP	: 95%
TCK ratio	: 2,58
Fibrinogène	: 4,90 g/L
Facteur VIII	: <i>demandé par le service</i>
Facteur IX	: <i>demandé par le service</i>

Allongement du TCK associé à un déficit en facteur XI, à confronter aux antécédents hémorragiques personnels.

## Comment vérifier ce résultat ?

### ➤ Quelles dilutions?

- En 1<sup>ère</sup> intention, dilution 1/10

*Méthodologie : Déficient FXI – CK Prest – STARmax3*

Redilution systématique en 1/3 pour toute valeur < 3,3

- Pas de nécessité de faire une dilution plus forte: pas d'effet ACC sur les autres facteurs, en accord avec le TCK et le contexte
- Deuxième prise d'essai pour vérification au 1/10

### ➤ Limite de quantification? CQI bas?

DVM à jour, fait récemment ?

CQI patho dilué au 1/10<sup>e</sup> ?

Passage d'un tampon Owren Koller pour vérifier la valeur: > Tmax

*Résultat vérifié ?*



Facteur VIII	: 119%
Facteur IX	: 73%
Facteur XI	: 2%, vérifié
Facteur XII	: 83%

## Recherche d'ACC demandée sur avis dermatologique

- Indice de Rosner : 11

*Tps patient 152,5s; Tps témoin: 37s; Tps mélange: 54,9s*

- dRVVT ratio screen: 1,15

Recherche d'ACC de type lupique négative

### Auto-Ac anti-phospholipides

(ISYS / Réactifs IDS)

\*IgG anti-cardiolipines :▲ 82,3 <20,0  
Positif fort

\*IgM anti-cardiolipines : 6,6 <10,0  
Négatif

\*IgG anti-beta2 glycoprotéine: <3,8 <20,0  
Négatif

\*IgM anti-beta2 glycoprotéine: 4,0 <10,0  
Négatif



Possible vascularite locale ?

## **Focus sur le déficit en facteur XI**

---

### **Physiopathologie**

FXIa: ↗ la génération de thrombine ↗ la croissance du caillot

Rôle anti-fibrinolytique indirect via l'activation du TAFI (Thrombin-Activable Fibrinolysis Inhibitor)

**En cas de déficit -> Saignements prépondérants au niveau des tissus à haute activité fibrinolytique**

Déficit lié à une mutation homozygote ou hétérozygote composite (4q35): Dosage de FXI < 20%

Plus fréquent chez les juifs Ashkénazes: 2 variations alléliques expliquent 90% des déficits.

---

### **Clinique**

Pathologie modérée de l'Hémostase: Pas de saignement profond, ni d'hémarthrose.

Saignements liés à des traumatismes au niveau de **la sphère ORL ou du tractus uro-génital**.

La **symptomatologie hémorragique du déficit du FXI est variable** selon les patients et même chez un individu donné

---

### **Biologie**

**Déficit FXI < 15% -- > forme la plus hémorragique**

Déficit en FXI > 15% --> les signes hémorragiques sont plus rares, bien que décrites par les équipes israéliennes

Pensez à réaliser une recherche d'anti-FXI afin d'éliminer un déficit acquis (LES, hémopathies, néoplasies, MICI)

**Pensez à proposer un bilan Willebrand pour être exhaustif et complet sur la variabilité hémorragique**

---

## Focus sur le déficit en facteur XI

---

### Traitement

**FXI plasmatique (HEMOLEVEN®):** Demi-vie de 48H – Attention au risque thrombotique – Objectif FXI: 30%

1 injection par 24h /48h maximum

**PFC:** FXI en faible quantité

**Acide tranexamique (EXACYL®):** Anti-fibrinolytique, efficace dans la prévention et le traitement des saignements des muqueuses. Ne pas associer avec l'HEMOLEVEN du fait du risque de thrombose

> Pas de traitement en systématique, y compris sans les déficits sévères, notamment en cas de chirurgie orthopédique ou appendicectomie

> Si traitement substitutif, prévoir une thromboprophylaxie

---

### Grossesse

Plusieurs études contradictoires mais possible diminution du FXI en fin de grossesse

Etude COMETH: Pas de péridurale si FXI < 30% voire 40%

---



**conclusion**

## **En conclusion**

---

**Beaucoup de confusion autour du mot « Hémophilie »**

*Sur un TCA allongé..., sur des saignements...*

### **Notre rôle de biologiste**

Toujours rester critique sur les prescriptions

Toujours rester critique sur les résultats

Orienter les prescripteurs sur des explorations complémentaires